Klimik Dergisi 2024; 37(1): 71-3

Nekrotizan Fasiit ile Karışan Akciğer Tutulumlu Pyoderma Gangrenosum Olgusu

A Case of Pyoderma Gangrenosum with Lung Involvement Misdiagnosed as Necrotizing Fasciitis

Ebru Atalay[1], Güle Çınar[2], Fügen Yörük[2]

[1]Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Yenimahalle Eğitim Araştırma Hastanesi, Ankara, Türkiye; [2]Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, İnfeksiyon Hastalıkları ve Klinik Mikrobiyoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

OLGU SUNUMU CASE REPORT

ÖZET

Pyoderma gangrenosum; nadir görülen idiopatik kronik deri değişiklikleri ile karakterize hızla ilerleyen ve sistemik hastalıklarla birlikte görülebilen bir hastalıktır. Cerrahi sonrası gelişen ve hızlı ilerleyen lezyonlarda, primer tedavisi debridman olan nekrotizan yumuşak doku infeksiyonları ile pyoderma gangrenosumun ayrımı hayati önem arz etmektedir. Bu yazıda, nekrotizan fasiit ön tanısı ile seri debridman yapılıp kliniği kötüleşen akciğer tutulumlu bir pyoderma gangrenosum olgusu sunuldu.

Anahtar Kelimeler: pyoderma gangrenosum, nekrotizan fasiit, cerrahi yara, cerrahi alan infeksiyonu

ABSTRACT

Pyoderma gangrenosum is a rapidly progressing rare systemic disease that is characterized by idiopathic chronic skin changes and can be seen with systemic diseases. In rapidly progressive lesions following surgery, it is vital to differentiate pyoderma gangrenosum from necrotizing soft tissue infections in which the primary treatment is debridement. In this report, we present a case of pyoderma gangrenosum with pulmonary involvement whose medical condition worsened after serial debridements were performed because of a misdiagnosis of necrotizing fasciitis.

Keywords: pyoderma gangrenosum, necrotizing fasciitis, surgical wound, surgical-site infection

GİRİŞ

Pyoderma gangrenosum (PG); ağrılı, deriden kabarık, düzensiz sınırlı, menekşe renkli nekrotik ülserlerle karakterize nadir görülen bir cilt hastalığıdır. Cerrahi girişim gerektirmeyen ve bulaşıcı olmayan bu otoinflamatuar hastalık; inflamatuar bağırsak hastalığı, miyelodisplastik bozukluklar ve artrit dahil olmak üzere birçok klinik tablo ile ilişkilidir. Nekrotizan fasiit (NF) ise deri, subkütan dokular ve fasyaların ilerleyici nekrozu ile karakterize, hayatı tehdit eden nadir bir yumuşak doku infeksiyonudur. Şüphelenildiği durumlarda, nekrotik dokuların acil cerrahi debridmanı ve uygun bir sistemik antibiyotik tedavisi gereklidir. Pyoderma gangrenosumun kapsamlı cerrahi debridman ile agresif yönetimi; hem travma sonrası immün yanıtı tetikleyerek lezyonun hızla büyümesine hem de rekonstrüktif zorluklara ve büyük doku kayıplarına yol açabilir (1). Nekrotizan fasiit ve PG'nin ayrımında, tipik klinik ve laboratuvar özelliklerin olmaması, tanı koymada güçlüklere neden olmaktadır. Bu yazıda başlangıçta cerrahi sonrası gelişen NF öntanısı ile değerlendirilip takibinde PG tanısı alan bir olgu sunuldu.

OLGU

El Cerrahisi Bölümü tarafından greft infeksiyonu ön tanısı ile bilinen ek hastalığı olmayan 35 yaşında erkek hasta için bölümümüzden görüş istendi. Öyküsünden; 10 ay önce düşme sonrası oluşan kesi nedeniyle ön kola dikiş atıldığı, dikişten dört gün sonra yara yerinde hızla ilerleyen ülsere lezyonlar geliştiği ve NF ön tanısı ile yara yerinin debride edilip meropenem, daptomisin ve klindamisin tedavisinin başlandığı öğrenildi. Hastanın takibinde nefes darlığı gelişmesi nedeniyle yapılan toraks görüntülemesinde; bilateral pulmoner efüzyon, pulmoner ödem ve infeksiyöz değişiklikler saptanmıştı. Yine aynı dönemde, hasta ateşinin devam etmesi ve klinik durumunun kötüleşmesi nedeniyle yoğun bakım ünitesine yatırılmış ve mevcut antibiyotik tedavisine kolistin ve siprofloksasinle devam edilmişti. Takibinde ateşi düşen ve akut faz belirteçlerinde gerileme olan hastanın antibiyotik tedavisinin kesilip, yara yerine flep uygulanmasından sonra şifa ile taburcu edildiği epikriz raporundan öğrenildi. Yukarıda özetlenen klinik tablodan 10 ay sonra El Cerrahisi Bölümü tarafından kozmetik amaçlı olarak yapılan cerrahi greft revizyonu girişiminin ardından beşinci gün kesi yerinde nekroz, pürülan akıntı (Resim 1) ve yüksek ateş gelişmişti.

Cite this article as: Atalay E, Çınar G, Yörük F. [A case of pyoderma gangrenosum with lung involvement misdiagnosed as necrotizing fasciitis]. Klimik Derg. 2024;37(1):71-3. Turkish. **Sorumlu Yazar / Correspondence:** Ebru Atalay, **E-posta / E-mail:** ebruatalay.md@gmail.com, **Geliş / Received:** 12 Ocak / January 2023, **Kabul / Accepted:** 01 Haziran / June 2023, **Yayın Tarihi / Published Date:** 28 Mart / March 2024, **DOI:** 10.36519/kd.2024.4564



Resim 1. Başvuru Anındaki Lezyonun Görünümü



Resim 2. Steroid Tedavisi Sonrası Lezyonun Görünümü

Hastanın geçmiş öyküsü de dikkate alınarak piperasilin-tazobaktam ve teikoplanin ile tedavi başlanıp aynı gün NF düşünülerek debridman yapıldı. Rutin tetkik sonuçlarında; lökosit sayısı 16.90/ml, C-reaktif protein (CRP) değeri 238.7 mg/lt, prokalsitonin değeri 0.1 ng/ml idi.

Debridman sonrası yara yerinde hızlı ilerleyen derin ülsere lezyonlar nedeniyle tedavisi meropenem, daptomisin, klindamisin ve kolistin olarak düzenlendi. Nefes darlığı gelişmesi üzerine çekilen akciğer grafisinde sol akciğerde plevral efüzyon saptandı. Alınan doku örneğinin gram boyamasında yoğun nötrofil görüldü ve kültürde üreme olmadı. Antibiyotik tedavisinin ikinci gününde oksijen ihtiyacı artan hastanın akciğer grafisinde plevral efüzyonun bilateral arttığı ve yeni gelişimli konsolide alanların oluştuğu saptandı. Parenteral tedavinin dördüncü gününde ateş yüksekliği devam eden, hipotansif seyreden ve bilinç bulanıklığı gelişen hastada CRP değeri 316.5 mg/lt'ye yükselmişti. Hastanın eski öyküsüyle benzer bir klinik durumun ortaya çıkması nedeniyle geçmiş epikrizleri ayrıntılı olarak tarandı. Eski yatışında; yoğun bakımdaki ilk gününde septik tablosu nedeniyle tek doz 400 mg hidrokortizon verildiği, hastanın ateş ve akut faz yanıtındaki gerilemenin steroid tedavisi ile ilişkili olduğu düşünüldü. Önceki yatışında nekroze bölgeden alınan doku biyopsi materyalinin sonucu; akontotik ve ülsere epidermis ile yoğun, nötrofil infiltrasyonu şeklinde sonuçlanmış idi. Bu nedenle ayırıcı tanıda Sweet sendromu ya da PG olasılığı düşünüldü. Dermatoloji bölümünce nötrofilik dermatozlar açısından değerlendirilen hastanın kliniğinin cerrahi sonrası PG (CSPG) ile uyumlu olabileceği düşünüldü. Hastaya 1 mg/kg dozunda metilprednizolon başlandı. Steroid tedavisi sonrası klinik ve akut faz yanıtı alınıp, akciğer bulgularında hızlı gerileme saptandı. Lezyon bölgesindeki akıntı hızla gerileyen (Resim 2) hastaya tekrar flep uygulandı. Antibiyotik tedavisi kesilen ve steroid tedavisine devam edilen hasta Behçet hastalığı açısından da incelenmek ve idame tedavisi düzenlenmek üzere romatoloji ve dermatoloji poliklinik kontrolü önerilerek taburcu edildi. Hasta taburcu edildikten sonra Dermatoloji Polikliniği'nde Behçet hastalığı ve PG açısından yakından takip edildi ve prednizolon tedavisi tedrici olarak azaltılarak sürdürüldü.

İRDELEME

Pyoderma gangrenosum, etiyolojisi bilinmeyen, infeksiyöz olmayan, ülseratif lezyonlarla karakterize bir nötrofilik dermatozdur; patogenezi karmaşıktır, genetik olarak yatkın bireylerde hem doğal hem de kazanılmış bağışıklık bileşenlerinin derin bir düzensizliğini içerir. Çalışmalar, özellikle yara kenarındaki T hücrelerinin rolüne odaklanmıştır; bu hücreler doğal (innate) bağışıklık sistemi tarafından yıkıcı otoinflamatuar yanıtı desteklemektedir (2).

Klasik ülseratif PG'nin tanı kriterlerini belirlemek için yayınlanan Delphi Konsensusu'nda bir majör ve sekiz minör kriter tanımlanmıştır. Majör kriter nötrofilik infiltratı gösteren ülser kenarı biyopsisi olup minör kriterler; infeksiyonun dışlanması, paterji, inflamatuar bağırsak hastalığı veya inflamatuar artrit öyküsü, ortaya çıktıktan sonraki dört gün içinde ülserleşen papül, püstül veya vezikül öyküsü, periferik eritem/ülser bölgesinde hassasiyet, ön alt bacakta en az bir olmak üzere çok sayıda ülserasyon, iyileşmiş ülser bölgelerinde kribriform veya "buruşuk kağıt" izleri ve immünsüpresif ilaç/ilaçların başlatılmasından sonraki bir ay içinde ülser boyutunun azalmasıdır. Hastalarda kriterlerden en az dördünün bulunması, PG tanısı için yüksek duyarlılık ve özgüllük ile ilişkili olarak bildirilmiştir (3). Bizim hastamızda da tespit edilen bir majör ve beş minör kriter ile PG tanısı öne çıktı.

Cerrahi sonrası PG, genellikle postoperatif olarak ilk 15 gün içinde gelişen nadir bir patolojidir. Başlangıçtaki eritem ve orantısız ağrı nedeniyle NF ile karıştırılabilir ancak cerrahi debridman, paterji nedeniyle çok zararlı olabilir (4,5). Olgumuzda yapılan seri debridmanlar nedeniyle klinik durum kötüleşmiş ve akciğer bulguları gelişmiştir.

Pyoderma gangrenosumun sistemik belirtileri nadir olmakla birlikte en sık olarak pulmoner tutulum, ardından oküler ve diğer viseral tutulumlarla ortaya çıktığı bildirilmiştir (6). Olgumuzda cerrahi sonrası nefes darlığı, desatürasyon, plevral efüzyon gibi ciddi akciğer hastalığı bulguları gelişmiş olup bu bulgularda steroid tedavisi sonrası dramatik iyileşme gözlendi.

Nekrotizan fasiit, aerobik ve anaerobik bakterilerin neden olduğu polimikrobiyal bir hastalıktır; PG ile benzer şekilde, travma, yara infeksiyonu, yanıklar, ülserler, apseler, doğumun neden olduğu lezyonlar, böcek ısırıkları ve akupunktur gibi durumlar sonrasında ortaya çıkar. Başlangıcında ciltte düzensiz renk değişikliği ve eritem görülür. Bunu takiben bazen veziküller, bül veya nekroz ile ortaya çıkan gergin bir ödem ortaya çıkar. Ağrı genellikle CSPG'de olduğu gibi fiziksel bulgularla orantılı değildir. Ancak NF'li hastalarda hızla sistemik bulgular ile birlikte sepsis gelişebilir. Bu özellikler PG ve NF'nin klinik bulgularının karıştırılabileceğini göstermektedir. Nekrotizan fasiit tedavisi; geniş spektrumlu antibiyotik başlanması, acil cerrahi debridman, analjezi ve elektrolit açığının düzenlenmesinden oluşmaktadır (7). Otoimmün bir hastalık olan PG'nin tedavisinde ise ilk seçenek yüksek doz sistemik kortikosteroidlerdir. Dirençli hastaların tedavisinde immünosüpresif ilaçlar, intravenöz immün globülinve biyolojik ajanlar yer almaktadır. Bununla birlikte, CSPG'nin yara infeksiyonlarıyla karşılaştırıldığında daha nadir görülmesi nedeniyle, yara kültürlerinin negatif olduğu durumlarda dahi diğer nedenler dışlanana kadar ampirik antibiyotik tedavisi başlanması önerilmektedir (8).

Sonuç olarak; uygun öykü, klinik muayene ve araştırmalar temelinde bir tanı formüle etmek son derece önemlidir. Hastada beklenen klinik yanıt alınamadığı takdirde öncelikli olarak ön tanı gözden geçirilmelidir.

Hasta Onamı

Hastadan bilgilendirilmiş onam formu alınmıştır.

Danışman Değerlendirmesi

Bağımsız dış danışman.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram – E.A., F.Y.; Tasarım – E.A., F.Y.; Denetleme – F.Y., G.Ç.; Kaynak ve Fon Sağlama – F.Y.; Malzemeler/Hastalar – F.Y., G.Ç.; Veri Toplama ve/veya İşleme – E.A.; Analiz ve/veya Yorum – E.A., F.Y., G.Ç.; Literatür Taraması – E.A., G.Ç.; Makale Yazımı – E.A.; Eleştirel İnceleme – E.A., F.Y., G.Ç.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek

Yazarlar finansal destek beyan etmemiştir.

KAYNAKLAR

1. Wangia MW, Mitchell CL, Wesson SK, Scott E, Glavin FL. Pyoderma gangrenosum or necrotizing fasciitis? A diagnostic conundrum. Case report and literature review. J Pediatr Surg Case Reports. 2013;1(6):139-42. [CrossRef]
2. Maronese CA, Pimentel MA, Li MM, Genovese G, Ortega-Loayza AG, Marzano AV. Pyoderma gangrenosum: An updated literature review on established and emerging pharmacological treatments. Am J Clin Dermatol. 2022;23(5):615-34. [CrossRef]
3. Maverakis E, Ma C, Shinkai K, et al. Diagnostic criteria of ulcerative pyoderma gangrenosum: a Delphi consensus of international experts. JAMA Dermatol. 2018;154(4):461-6. [CrossRef]
4. Maverakis E, Marzano AV, Le ST, et al. Pyoderma gangrenosum. Nat Rev Dis Primers. 2020;6(1):81. [CrossRef]
5. Almukhtar R, Armenta AM, Martin J, et al. Delayed diagnosis of post-surgical pyoderma gangrenosum: A multicenter case series and review of literature. Int J Surg Case Rep. 2018;44:152-6. [CrossRef]
6. Borda LJ, Wong LL, Marzano AV, Ortega-Loayza AG. Extracutaneous involvement of pyoderma gangrenosum. Arch Dermatol Res. 2019;311(6):425-34. [CrossRef]
7. Nazik S, Öztürk P, Topak D, et al. [A case of necrotizing fasciitis and review of the literature]. Klimik Derg. 2019;32(2):203-5. Turkish. [CrossRef]
8. Huish SB, de La Paz EM, Ellis PR 3rd, Stern PJ. Pyoderma gangrenosum of the hand: a case series and review of the literature. J Hand Surg Am. 2001;26(4):679-85. [CrossRef]